

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE MEDICINA

1 CM 106 h.

VASCULITE LEUCOCITOCLÁSTICA
(RELATO DE UM (01) CASO)

GABRIEL ARCANJO DA LUZ*

JACKSON FERNANDO MEES STRINGARI*

INTERNATO HOSPITALAR EM CLÍNICA MÉDICA

* DOUTORANDOS DA 12ª FASE DO CURSO DE GRADUAÇÃO EM MEDICINA

FLORIANÓPOLIS, JULHO DE 1985.

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE MEDICINA

VASCULITE LEUCOCITOCLÁSTICA
(RELATO DE UM (01) CASO)

GABRIEL ARCANJO DA LUZ*

JACKSON FERNANDO MEES STRINGARI*

INTERNATO HOSPITALAR EM CLÍNICA MÉDICA

* DOUTORANDOS DA 12ª FASE DO CURSO DE GRADUAÇÃO EM MEDICINA

FLORIANÓPOLIS, JULHO DE 1985.

Í N D I C E

AGRADECIMENTOS	4
RESUMO	5
MATERIAL E MÉTODOS	6
I - INTRODUÇÃO	7
I.1 - DEFINIÇÃO	7
I.2 - ETIOLOGIA	7
I.3 - PATOGENIA	7
I.4 - PATOLOGIA	8
I.5 - MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	8
I.6 - ACHADOS LABORATORIAIS	11
I.7 - DIAGNÓSTICO E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	12
I.8 - TRATAMENTO	12
I.9 - CURSO CLÍNICO E PROGNÓSTICO	13
II- RELATO DE CASO	14
III- DISCUSSÃO E CONCLUSÃO	16
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	18

AGRADECIMENTOS

- Dr: Paulo Zeni pela consecução dos textos Bibliográficos referentes ao nosso trabalho, pela orientação e colaboração.

- Dda: Maria do Carmo Albuquerque pelo auxílio prestado na obtenção de dados do prontuário do caso relatado.

- Rosa Lima D'aquino, bibliotecária do Hospital Universitário pelo auxílio na tradução de textos.

R E S U M O

Uma paciente com Vasculite Leucocitoclástica, confirmada por Biópsia de pele, foi internada no Hospital Universitário para investigação de Vasculite Secundária a doença sistêmica. Dados acerca de anamnese, exame físico e exames laboratoriais são descritos, comentados e confrontados com dados de outros autores. Realizada conjuntamente revisão bibliográfica a respeito de Vasculite Leucocitoclástica, descrevendo seu aspectos etiopatogênicos, clínicos, laboratoriais, tratamento e prognóstico. Esta é uma entidade clínico-Patológica pouco frequente, podendo atingir qualquer faixa etária, com leve predominância no sexo feminino.

M A T E R I A L E M É T O D O S

Utilizou-se trabalhos científicos realizados por outros Autores nacionais e estrangeiros, publicados em periódicos e livros-textos, além de dados de prontuário fornecidos pelo SAME (Serviço de Arquivo Médico e Estatística) do Hospital Universitário.

I - INTRODUÇÃO (REVISÃO BIBLIOGRÁFICA)

VASCULITE LEUCOCITOCILÁSTICA

I.1 - DEFINIÇÃO

Vasculite Leucocitoclástica, pode ser definida como uma entidade clínico-patológica com múltiplas manifestações. Trata-se de um padrão de reação cutânea caracterizado clinicamente por púrpuras palpáveis, erupções morbiliformes, máculo-papulares, ulcerações ou lesões bolhosas. Pode não haver comprometimento sistêmico. Pode ser primária ou secundária a outras afecções (especialmente às doenças difusas do tecido conjuntivo).

I.2 - ETIOLOGIA

Sua etiologia permanece obscura. No entanto existem evidências clínicas e laboratoriais que se trata de uma doença do complexo imune.

I.3 - PATOGENIA

O processo se inicia pela deposição do complexo imune na parede dos pequenos vasos (arteríolas, vênulas, capilares) e junção dermo-epidérmica. Posteriormente, ocorre libe

ração de peptídeos vasoativos, fatores quimiotáticos e conseqüente migração de células inflamatórias para o local, edema e aumento da permeabilidade capilar, extravasamento de sangue e necrose fibrinóide da parede dos vasos.

I.4 - PATOLOGIA

Histopatologicamente as lesões caracterizam-se por necrose fibrinóide da parede dos vasos, extravasamento de sangue e a presença de neutrófilos fragmentados (leucocitoclase) na parede e região peri-vascular. Deve-se ter em mente que a patocronologia vasculite leucocitoclástica apresenta todas as lesões no mesmo estágio evolutivo.

Na imunofluorescência podem ser observado principalmente depósitos de IgM, IgA, C3 e fibrina(2), contudo, a ausência de depósitos de complexo imune não exclui a participação deste, pois o mesmo pode ser destruído pelo processo inflamatório algumas horas após a sua deposição.

I.5 - MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas são variadas e estão na dependência ou não do comprometimento sistêmico.

Geralmente a lesão de pele é o acontecimento inicial que primeiro chama atenção para o processo patológico(1). Pe

la ordem de frequência, podem ser das seguintes formas: púr pura palpável, lesões urticariformes, lesões vésico-bolhosas, placas eritematosas, nódulos, livedo reticular, pápulas, ul cerações ou necrose. Essas lesões podem ainda estar associa das e são mais comuns no terço inferior das pernas.

Os órgãos ou estruturas mais comumente comprometi - dos são: articulações (artralgias e/ou artrite); rins (pro teinúria, hematúria, hipertensão arterial e azotemia); tra to gastro-intestinal (dores abdominais, náuseas, vômitos, he morragia digestiva); pulmões (tosse seca, derrame pleural); sistema nervoso (neurite periférica); coração (pericardite); outros sintomas (febre, mal-estar, conjuntivite e angioede- ma.

Normalmente quando o comprometimento é apenas cutâ neo, a doença é auto-limitada, desaparecendo em poucas sema nas. Por sua vez, o envolvimento sistêmico pode ser transi tório e desaparecer sem maiores complicações, ou se tornar permanente, deixando desta feita, sequelas sérias.

Conforme visto anteriormente, a vasculite leucocito clástica pode ser primária († 50% dos casos) (1) ou secun dária. Outros fatores envolvidos na sua gênese são:

A: Doenças Difusas do Tec. Conjuntivo.

- Lupus Eritematoso Sistêmico
- Artrite Reumatóide
- Síndrome de Sjögren
- Doença Mista do Tec. Conjuntivo

B: Doença do Soro (símile)

- Proteína Heteróloga

C: Drogas

- Penicilinas, Sulfonamidas, Aspirina
- Quinina, Quinidina, Tiouracil, Iodeto,
- Hidralazina, DPH, Sais de ouro

D: Infecções

- Strepto coccus
- Virus da Hepatite B
- Mononucleose Infectuosa
- Microbactérias
- Plasmodium Malariae
- Coccidioido Micose.

E: Crioglobulinemia Mista Essencial

F: Púrpura Anafilactóide (Henoch-Schöenlein)

G: Doenças Neoplásicas

- Mieloma Múltiplo
- Leucoses
- Linfomas
- Carciomas.

Poderíamos ainda citar outras causas desencadeantes, tais como: Macroglobulinemia de Waldenström, Urticária Crô

nica e outros processos alérgicos.

I.6 - ACHADOS LABORATORIAIS

As anormalidades laboratoriais mais frequentemente encontradas em pacientes com Vasculite Leucocitoclástica incluem aumento da velocidade de Hemo ssedimentação (VHS), proteinúria, hematúria, cilindrúria, discreta leucocitose, presença de imuno complexos circulantes, diminuição das taxas de complemento sérico, imuno fluorescência positiva, Fator reumatóide, anticorpo antinuclear. Podem ainda ser solicitados:- FT-ABS, ASLO, HBsAg, pesquisa de CEA, dosagem de crioglobulinas, ECG, RX Tórax, Hemocultura, Pesquisa de ACPS Heterófilos, Biópsia de Pele etc.

I.7 - DIAGNÓSTICO E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Devemos suspeitar de Vasculite Leucocitoclástica em pacientes com lesões de pele e sinais e sintomas como os descritos anteriormente. Na anamnese procura-se identificar a causa da doença: o uso de medicamento, infecções pré vias, processo alérgicos, comprometimento da função renal etc.

No exame físico fazer inspeção cuidadosa e análise criteriosa do aspecto das lesões de pele por ventura existentes, observação detida das articulações (especialmente joelhos e tornozelos), pesquisar derrame pleural ou pericárdico com bases na ausculta cárdio-pulmonar, palpação das principais cadeias linfáticas etc.

Os exames de laboratório devem incluir hemograma + VHS, parcial de urina, uréia e creatinina, glicemia, Rx tórax. Baseado nos dados de anamnese, exame físico e laboratoriais de rotina, podem ser solicitados ainda o FT-ABS, HBsAg, ASLO, Pesquisa de Ac. Heterófilos, Hemocultura, fator Reumatóide, Prova do Látex, Waaler-Rose, Mucoproteínas séricas, Proteína "C" reativa, Anticorpo Anti-Nuclear, Crioglobulinas, Complemento sérico, Complexo Imune Circulante. A Biópsia de pele geralmente é o exame que sela o diagnóstico. Juntamente com a biópsia pode-se solicitar a imunofluorescência.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com granulomatose de Wegner, Granuloma Letal da Linha Média, Poliarterite Nodosa, Sind. da Imunodeficiência adquirida, Doença de Churg-Straus, outras vasculites e doenças difusas do tecido conjuntivo que cursem também com comprometimento da microcirculação.

I.8 - TRATAMENTO

Como em outras doenças do complexo imune, sempre que possível, deve-se afastar ou tratar a causa básica que está determinando a manutenção do estímulo antigênico. O tratamento dos sintomas locais pode ser feito com anti-histamínicos e os processos inflamatórios sistêmicos com anti-inflamatórios hormonais ou não. Os casos mais graves exigem terapêutica com corticosteróides em doses maciças. É importante lembrar que os casos mais brandos e de localização restrita à pele são auto-limitados, regredindo espontaneamente.

I.9 - CURSO CLÍNICO E PROGNÓSTICO

A Vasculite Leucocitoclástica pode apresentar três modos de evolução: Aguda (menos de 3 meses de duração), Recorrente (pelo menos 2 episódios durando menos de 3 meses cada) ou crônica (lesões persistentes por longos períodos) (1). As lesões mais encontradas na vasculite leucocitoclástica. Aguda e recorrente são púrpura palpáveis, enquanto na crônica temos mais frequentemente lesões urticariformes.

Em termos de ocorrência, as Agudas são mais comuns (cerca de 50% dos casos), seguidas das Crônicas (aproximadamente 30%) e Recorrentes (+ 20%).

Quanto ao prognóstico, as lesões agudas limitadas a manifestações cutâneas têm melhor prognóstico, regredindo espontaneamente dentro de 2 a 3 semanas.

O comprometimento sistêmico (\pm 50% dos casos) é em geral brando e os sintomas transitórios. Porém, em certos casos, principalmente quando a vasculite é secundária a processos sistêmicos, pode desenvolver-se grave insuficiência renal e morte.

II - RELATO DE CASO

JFX, 41 anos, Fem, Br, do lar, natural de Campos Novos procedente de Curitiba (SC), apresentou-se na emergência do Hospital Universitário no início de junho de 1985 com queixas de "feridas pelo corpo e coceira" (SIC).

Relatava que há 6 anos surgiram pápulas pruriginosas disseminadas pelo corpo e face. Há cerca de 6 meses as lesões exacerbaram-se, havendo formação de lesões crostosas, hiperemiadas e maculopapulosas muito pruriginosas, na região anterior do tórax. Procurou tratamento médico em Curitiba, sendo tratada com penicilina. Há 2 meses as lesões papulares se difundiram pelo tronco e membros. Três semanas antes do internação procurou dermatologista na sua cidade, foi solicitada biópsia de pele que demonstrou aspecto histológico compatível com vasculite leucocitoclástica.

Queixava-se ainda de dispnéia, cefaléia e vertigens paroxísticas. Os antecedentes pessoais incluíam "varizes em membros inferiores com episódios de sangramento "SIC" ,go norreia há 4 anos, uso de antibióticos há 6 meses (não soube especificar). Na sua última gestação houve morte fetal, sendo necessária curetagem. Faz uso de anovulatórios há 9 anos (atualmente usando Lindiol[®]).

O exame físico demonstrou lesões eritemato-pápulo-crostosas em região anterior do tórax e lesões papulosas / disseminadas pelo tronco e membros. Havia ainda área hiper crômica em 1/3 inferior da perna esquerda, com espessamento da pele no local, alopecia discreta e lesões leucoplásicas na mucosa oral. Os outros dados do exame físico foram normais.

Foi então internada para investigação de vasculite secundária a doença sistêmica. Inicialmente, foi medicada com anti-histamínico (Dexclorfeniramina, 20MG/dia), não havendo diminuição dos sintomas.

Os exames laboratorias demonstraram:

Hemograma, VHS e Coagulograma Normais, parcial de urina com proteinúria (+), proteinúria de 24 hs dentro de taxas normais. Pesquisa de células LE, proteína de Bence-Jones, sorologia para Lues Negativas. PPD não reator, dosagens de C50, C3 e C4, uréia, Creatinina e Glicemia normais. Após investigação concluiu-se que se tratava de forma cutânea de vasculite leucocitoclástica. Iniciou então tratamento com predinisona (20MG/dia) com melhora dos sintomas e diminuição das lesões.

Após 17 dias de hospitalização, a paciente recebeu alta, sendo orientada a retornar ao ambulatório em 30 dias.

III - DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

De acordo com os dados obtidos através de anamnese e exame físico podemos concluir que a paciente apresentava uma afecção dermatológica crônica que se caracterizava por períodos de exacerbação e remissão. Pelo aspecto e característica das lesões acredita-se tratar de um processo alérgico (urticária crônica). Quanto aos antecedentes, o episódio de "varizes de membros inferiores que sagravam" segundo informação da paciente, aventa-se a hipótese de que na verdade de tal fato fosse decorrente de uma lesão tipo púrpura palpável. Não havia entretanto história de infecção prévia (hepatite, amigdalite) relatada, exceto gonorréia há 4 anos. Não parece haver relação do uso de penicilina com as lesões de pele, uma vez que estas surgiram anteriormente. Ainda com relação ao uso de drogas, cumpre ressaltar que na história clínica a paciente refere o uso de anovulatórios (Neovlar^(R) e Lindiol^(R)) por 9 anos e há na literatura (6) o relato de um (01) caso de vasculite leucocitoclástica pelo uso de Lindiol^(R). Não relatava febre, artralguas, alterações urinárias, astenia, emagrecimento. O único sintoma compatível com comprometimento sistêmico era dispnéia. A concomitância da alopecia, lesões leucoplásicas da mucosa oral parecem não guardar relação com as lesões cutâneas. A alopecia pode ter sido secundário ao uso de contraceptivos orais (7) e as próteses dentárias terem determinado leucoplasia de mucosa oral. Excetuando a biópsia de pele, que mostrou um padrão histopatológico típico de vasculite leucocitoclástica, os outros exames laboratoriais não apresentaram qualquer anormalidade indicativa de vasculite, mas que nos orientaram no sentido de excluir enfermidades que pudessem ser causadoras de vasculite leucocitoclástica secundária

ou comprometimento sistêmico.

Wanderer Et Alii (5) demonstraram que existe uma alta incidência (\pm 20%) de Vasculite Leucocitoclástica com urticária crônica. Há, entretanto, outros estudos em que a incidência chegou a 50% (22/42) evidenciando a associação / frequente de urticária crônica com a doença em questão(8).

A conclusão a que se pode chegar com relação a paciente em questão é que a mesma apresentou um processo urticarial crônico que posteriormente desenvolveu vasculite leucocitoclástica. Todavia, o uso de Lindiol^(R) (contrasceptivo oral) por longa data, pode ter funcionado como fator coadjuvante na gênese da doença.

O tratamento com Metil-Prednisona fez regredir os sintomas (prurido) e melhorar o aspecto das lesões. Acreditamos nesse caso ser este o tratamento de eleição, já que não se obteve resultados satisfatórios com anti-histamínicos.

Conclusões definitivas só poderão ser efetuadas a partir do momento que o antígeno for identificado e do curso clínico que a doença tomar doravante.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - EKESTAN, EVA AF & CALLEN, JEFFREY P. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis. ARCH. DERMATOL., 120: 484-9, / abril 1984.
- 2 - MACKEL, SUSAN E & JORDAN, ROBERT E - Leukocytoclastic vasculitis. ARCH. DERMATOL., 118, 296-301, may 1982.
- 3 - MANNICK, MART & GILLIAND, BRUCE C - VASCULITE in: HARRISON. T.R. MEDICINA INTERNA, 9º Ed. Rio de Janeiro, Guanabara-Koogan, 1983. Vol. 1, p.p. 394-9
- 4 - NACKMAN, RALPH L - PÚRPURA VASCULAR. in: Cecil Loeb, TRATADO DE MEDICINA INTERNA. 14 Ed. Rio de Janeiro, Interamericana, 1977. Vol. 2, p.p. 1959-60
- 5 - WANDEDER, ALAN A ET AL. URTICARIAL LEUKOCYTOCLASTIC VASCULITIS WITH COLD URTICARIA. ARCH DERMATOL, 119 145-151 FEB. 1983.
- 6 - RUBINSTEIN, JACOB, ELI-ADIB. REUMATOLOGIA 3º Ed., São Paulo, Sarvier, 1985, pp. 993-1003.
- 7 - MURAD, FARID & GILMAN, ALFRED - ESTRÓGENOS E PROGESTÓGENOS. IN: GOODMAN, LOUIS S. & GILMAN, ALFREDO. AS BASES FARMACOLÓGICAS DA TERAPÊUTICA, 5º Ed. Rio de Janeiro, Guanabara-Koogan, 1978, pp. 1265-85.
- 8 - PHANUPHAK, P ET AL. VASCULITIS IN CHRONIC URTICARIA. JOURNAL OF ALLERGY AND CLINIC IMMUNOLOGY, 65: 436-444.

TCC
UFSC
CM
0106

Ex.1

N:Cham. TCC UFSC CM 0106

Autor: Luz, Gabriel Arca

Título: Vasculite, leucocitoclástica : r



972807087

Ac. 253301

Ex.1 UFSC BSCCSM